

© Коллектив авторов, 2019
УДК: 616-007.2-053.3
DOI 10.21886/2219-8075-2019-10-2-66-70

Случай амниотических перетяжек у новорождённого ребёнка (синдром Симонарта)

А.А. Лебеденко, А.А. Афонин, Т.Б. Козырева, Л.И. Монат

Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия

Представлено клиническое наблюдение амниотических перетяжек у новорождённого ребёнка. В настоящее время этиопатогенетическое лечение новорождённых с осложнениями амниотических перетяжек отсутствует, а все существующие методы лечения этих больных являются паллиативными, направленными на уход за пациентом. В редких случаях возможна хирургическая коррекция порока, иногда даже во внутриутробный период. Особенностью данного случая является позднее, постнатальное выявление множественных пороков развития у ребёнка при своевременном наблюдении беременной в женской консультации.

Ключевые слова: амниотические перетяжки, множественные пороки развития, новорожденные.

Для цитирования: Лебеденко А.А., Афонин А.А., Козырева Т.Б., Монат Л.И. Случай амниотических перетяжек у новорождённого ребёнка (синдром Симонарта). *Медицинский вестник Юга России*. 2019;10(2):66-70. DOI 10.21886/2219-8075-2019-10-2-66-70

Контактное лицо: Козырева Татьяна Борисовна, kdb2rostgmu@mail.ru.

A case of the amniotic constrictions in a newborn child (Simonart syndrome)

A.A. Lebedenko, A.A. Afonin, T.B. Kozureva, L.I. Monat

Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia

We want to present a case of the amniotic constrictions in a newborn child. Today there are no ethiopathogenetic treatment methods for treating complications of amniotic constrictions. All available treatment methods are symptomatic and are mainly aimed at patient care. In rare cases, surgical correction of the defect is possible, sometimes even in the intrauterine period. The peculiarity of this case is late, postnatal detection of multiple malformations in a newborn child with timely observation of a pregnant woman in the women's consultation.

Keywords: amniotic constrictions, multiple malformations, newborn babies.

For citation: Lebedenko A.A., Afonin A. A., Kozureva T.B., Monat L.I. A case of the amniotic constrictions in a newborn child (Simonart syndrome). *Medical Herald of the South of Russia*. 2019;10(2):66-70. (In Russ.) DOI 10.21886/2219-8075-2019-10-2-66-70

Corresponding author: Tatyana B. Kozureva, kdb2rostgmu@mail.ru.

Об уродствах, характерных для раннего разрыва амниона, стало известно ещё в 1685 г. (Поль Порталь), но лишь в середине XX в. описан весь комплекс возможных пороков (Montgomery) и доказана амниогенная природа перетяжек (P.J.C.Simona) [1]. Синдром амниотических перетяжек имеет множество синонимов: синдром Симонарта, тяжи Симонара, амниотические тяжи, адамов комплекс, амниохорионические фиброзные тяжи, врожденные кольцевые перетяжки, врожденный констриктивный синдром [2,3,4]. Он представляет собой аномалию развития амниона (плодного пузыря), заключающуюся в наличии тканевых тяжей (волокнистых нитей), которые являются дупликатурой амниотической оболочки, натянутой между стенками матки. Эти тканевые мягкотканые тяжи могут связывать

между собой отдельные участки плаценты, пуповины или тела плода [5].

Частота выявленных амниотических перетяжек около 1,1 % всех пороков развития. Они могут являться причиной выкидышей. В 70 % случаев тяжи не обнаруживаются при проведении повторных инструментальных исследований, что обусловлено их разрывом или сдавливанием [1,4,6]. Чаще повреждение плода амниотическими нитями из-за разрыва амниона случается до 12 недели, пока амнион не успел еще срастись с хорионом и особенно непрочен. Причина раннего разрыва амниона и появления амниотических тяжей точно неизвестна.

Часто амниотические перетяжки обнаруживаются у женщин, страдающих экстрагенитальной патологией, а также имеющих внутриматочную и внутримамми-

ческую инфекцию (амнионит, эндометрит), аномалии строения и травмы амниона, токсикоз, влияет неблагоприятная экологическая обстановка, курение. Предрасполагающими факторами являются травмы и аномалии половых органов, истмико-цервикальная недостаточность, нарушение целостности плодного пузыря, маловодие, при которых между кожными покровами плода и амнионом образуются сращения, которые приобретают характер тяжей или нитей [3,7,8].

Согласно литературным данным, синдром амниотических перетяжек связан с разрывом плодных оболочек в I триместре, что вызывает «охват» частей плода или пуповины «лишкими» мезенхимальными тяжами [1]. Амниотические перетяжки, отделившиеся от плодного пузыря, могут свободно плавать в околоплодных водах. Часто амниотические перетяжки не повреждают плод и не нарушают течение нормальных родов, реже они опутывают и сдавливают плод или пуповину, вызывая образование борозд на конечностях. Чаще всего кольцевые перетяжки обнаруживаются на руках, ногах, причём они могут располагаться на разных уровнях конечности. Ниже амниотической перетяжки является увеличение конечности в объёме из-за возникновения лимфостаза и отёка клетчатки. Позднее это сдавление вызывает паралич конечностей по периферическому типу, атрофию мышц, а при сдавливании сосудов ведет к возникновению ишемии и некрозам [3, 9].

Степень сдавления перетяжками может быть различной. В лёгких случаях нарушается лишь косметический вид конечности, в тяжёлых случаях возникает отёк, застой лимфы, припухлость из-за нарушения кровотока, вплоть до некроза и внутриутробной ампутации части конечности ниже места странгуляции [1,3]. Глубокие перетяжки ведут к трофическим, неврологическим и сосудистым нарушениям.

В.С. Прокоповичем (1970) предложено разделение врождённых перетяжек по следующим принципам [3]:

- по форме — циркулярные, полуциркулярные, косые и спиралеобразные;
- по степени вовлечения тканей — поверхностные и глубокие;
- по тяжести поражения — простые и осложнённые.

Наличие амниотических перетяжек нередко приводит к формированию у плода причудливых множественных врождённых пороков развития. Формируются множественные пороки развития в виде незаращения верхней губы и неба, деформации носа, анофтальмии, микрофтальмии, гипертелоризма, страбизма, колобомы радужки, птоза, обструкции слезной железы. В тяжёлых случаях возможна декапитация плода, формирование цефалоцеле, анэнцефалии, множественных контрактур суставов, эквино-варусной и плоско-вальгусной деформации стопы, косопласти, косорокости [1,3,4]. Hermann и Oritz в 1974 г. предложили акронимическое название АДАМ-комплекс (амниотические деформации, адгезии, мутиляции) из-за полиморфизма клинических проявлений в качестве синонима этого синдрома [2].

Иногда амниотические перетяжки приводят к сдавлению петель пуповины, способствуя образованию на ней ложных и истинных узлов. Поэтому у плодов возрастает риск развития ante- и интранатальной гипоксии и гибели плода [5,10]. При разрыве амниона, долгого подтекания околоплодных вод и развития маловодия, возможны дополни-

тельные осложнения (гипоплазия легких, дыхательная недостаточность).

При ультразвуковой диагностике на ранних стадиях беременности амниотические перетяжки обнаружить сложно, так как они очень тонкие [4]. Чаще эта патология устанавливается косвенно по набухшим, увеличенным из-за вдавлений конечностям в сочетании с наличием маловодия или уменьшения подвижности плода [2]. В последние годы предложен новый критерий диагностики, а именно увеличение толщины воротникового пространства плода. Считают, что расширение воротникового пространства может быть связано с нарушением портального кровообращения при пороках передней брюшной стенки или с циркуляторными расстройствами в организме плода при амниотических перетяжках [2].

Если появляется подозрение, что имеются амниотические тяжи, то необходимы дальнейшие более сложные обследования (3D УЗИ, МРТ, эхокардиограмма эмбриона) для определения серьёзности ситуации. Окончательный диагноз ставится после осмотра последа, в котором обнаруживаются беспорядочные амниотические нити или обрывки амниона, свёрнутые у места прикрепления пуповины [11].

Если амниотические тяжи не связаны с поверхностью кожи плода, то возможно хирургическое высвобождение конечностей плода от них. Впервые такая успешная попытка освобождения конечностей плода от амниотических тяжей при фетоскопии была описана R. Quintero и соавт. в 1997 г. [12]. Выделяется группа пороков плода, плаценты и пуповины, которые вызывают значительные, необратимые нарушения развития, что затрудняет хирургическое лечение ребёнка после рождения. В таких случаях требуется проведение вмешательства уже во внутриутробном периоде. В последние годы хирургическое вмешательство во время беременности выполняется при выявлении фатальных аномалий, когда имеется очень высокий риск антенатальной и ранней неонатальной гибели плода. В этих случаях амниотический тяж пересекается с помощью ножниц под контролем эндоскопии [6, 2]. Деформации конечностей при амниотических перетяжках подвергаются хирургическому лечению в несколько этапов. Хорошо себя зарекомендовал метод предварительного иссечения амниотических перетяжек и пластики местных тканей по Лимбергу с последующим этапным лечением деформации стоп [3].

Прогноз зависит от тяжести и количества аномалий и возникших осложнений после перенесённой асфиксии. Наиболее тяжёлые формы заболевания летальны. Лечение последствий внутриутробной гипоксии и пороков развития, обусловленных данной патологией, занимаются также многие узкие специалисты (неврологи, ортопеды, хирурги, офтальмологи).

Клиническое наблюдение

Мальчик родился от матери 23 лет (документовед) и отца 24 лет (военнослужащий), вредные привычки у родителей отсутствуют. Женщина во время беременности наблюдалась в женской консультации республики Крым (г. Евпатория). Беременность I, осложнённая угрозой прерывания в 6 недель (стац.лечение), анемией во II половине гестации.

Роды I, естественным путём, в сроке гестации 40-41 неделя. Ребёнок родился с массой 2700 г, длиной 42 см,

оценкой по шкале Апгар 8 баллов. После рождения выявлены врождённые пороки развития конечностей: отсутствие левой нижней конечности на уровне нижней трети бедра, отсутствие правой нижней конечности на уровне верхней трети бедра, с мягкими образованиями 3-4 см в дистальных отделах недоразвитых конечностей, сращение III-IV пальцев левой кисти с одной общей ногтевой пластиной.

Поступил в ОПН на 5-е сутки жизни. При осмотре в отделении состояние ребёнка средней тяжести, соматический статус без особенностей. Неврологический статус: активен, черепно-мозговые нервы без патологии, мышечный тонус в верхних конечностях дистоничен, сухожильные рефлексы с верхних конечностей вызываются, живые.

Ребёнку было проведено следующее обследование:

✓ ОАК, ОАМ, биохимические параметры — без патологии.

- ✓ Бактериологическое исследование — микроорганизмов не выявлено
- ✓ УЗИ внутренних органов, ЭхоКГ — патологии не выявлено.
- ✓ Хромосомный анализ — кариотип 46 XY.
- ✓ НСГ: боковые желудочки S:D=3,0;2,5 мм, ширина III желудочка — 2,8мм; полость прозрачной перегородки — 2,8мм; большая цистерна мозга- 3,7мм, повышена эхогенность в области переднего рога, тела и заднего рога бокового желудочка; V.gall. — 4,0см/с. Заключение: гипоксически-ишемические изменения паренхимы головного мозга. Венозный отток не затруднен.
- ✓ Рентгенограмма нижних конечностей и левой верхней конечности (см. ниже).
- ✓ Окулист: ангиопатия сетчатки I степени обоих глаз.



Рисунок 1. Множественные врождённые пороки развития конечностей: рудиментарные нижние конечности, синдактилия II-IV пальцев левой кисти.

Figure 1. Multiple congenital malformations of the limbs: rudimentary inferior details, syndactyly II-IV fingers of the left hand.

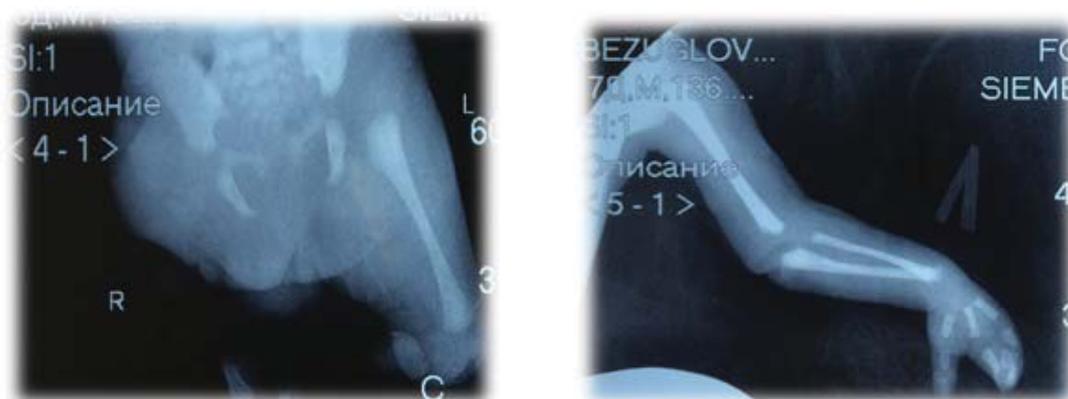


Рисунок 2. Рентгенограмма нижних конечностей, левого предплечья, левой кисти в двух проекциях: отсутствие визуализации костей правой нижней конечности (акромелия), костей голени и стопы левой конечности, двух пястных костей, дефект пальцев левой кисти.

Figure 2. Radiograph of the lower limbs, left forearm, left hand in two projects: no visualization of the bones of the right lower extremity (acroamelia), bones of the leg and foot of the left extremity, two metacarpal bones, defect of the fingers of the left hand.

Генетик: аплазия больше и малоберцовых костей и аплазия стоп, дефект развития кисти левой руки, аплазия пальцев, синдактилия. Синдром множественных амниотических перетяжек.

- ✓ Невролог: ишемия мозга лёгкой степени, острый период, вегетативные расстройства.
- ✓ Детский ортопед: синдром множественных амниотических перетяжек. Врождённые пороки развития конечностей: отсутствие костей правой нижней конечности (акромелия), костей голени и стопы левой конечности, двух пястных костей, дефект пальцев левой кисти. Синдактилия левой кисти.

На основании клинико-лабораторного исследования ребёнку был поставлен основной клинический диагноз: Другие уточнённые врождённые костно-мышечные деформации (синдром множественных амниотических перетяжек, отсутствие костей правой нижней конечности

(акромелия), костей голени и стопы левой конечности, двух пястных костей, дефект пальцев левой кисти, синдактилия левой кисти).

Сопутствующий диагноз: Ишемия мозга лёгкой степени, острый период, вегетативные расстройства. Другие врождённые аномалии сердечной перегородки: открытое овальное окно.

При выписке ребёнка в неврологическом статусе положительная динамика. Выписан из ОПН НИИАП с рекомендацией поступления в детское ортопедическое отделение ОДБ.

Особенностью данного случая является позднее выявление множественных пороков развития у ребёнка при своевременном наблюдении беременной женщины в женской консультации с проведением ультразвуковой диагностики.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Курбанов У.А., Давлатов А.А., Джанобилова С.М., Джононов Д.Д. Новый способ хирургического лечения синдрома амниотических перетяжек // *Вестник Авиценны*. - 2013. - № 4 (57). - С. 7-13.
2. Новикова И.В., Венчикова Н.А., Лиштван Л.М., Плевако Т.А., Тарлецкая О.А., Ковалева С.И. и др. Диагностика АДАМ-комплекса в I триместре беременности: эхографические и патоморфологические признаки // *Пренатальная диагностика*. - 2015. - Т. 14. № 4 - С. 285-294.
3. Худоян А. К., Баушев М. А., Вавилов М.А., Громов И.В. Тактика лечения врождённых деформаций стоп, ассоциированных с синдромом амниотических перетяжек // *Вестник Уральского государственного медицинского университета*. — 2018. - № 1. - С. 47-51.
4. Комарова И.В., Иванова Е.Н. Случай ранней пренатальной диагностики синдрома амниотических перетяжек // *Пренатальная диагностика*. - 2011. - Т. 10, № 3. - С. 252-254.
5. Patra S., Biswas B., Patra R. Constriction of the Umbilical Cord by an Amniotic Band Leading to Fetal Demise // *J. Obstet Gynaecol India*. - 2015. - Vol. 65, N 3. - P. 196-198.
6. Стрижаков А.Н., Игнатко И.В. Внутриутробная хирургия // *Вопросы гинекологии, акушерства и перинатологии*. - 2003. - Т. 2- № 3. - С. 30-36.
7. Айламазян Э. К. *Акушерство*. Учебник. 9-е издание. - М.: «Геотар-Медиа»; 2015.
8. Газазян М.Г., Стребкова Е.Д. Факторы риска реализации внутриутробной инфекции у новорожденного // *Здоровье и образование в XXI веке. Журнал научных статей*. - 2016. - №12. - С. 83-86.
9. Бондаренко Н.Н., Андреева Е.Ю., Побойкина Т.А. Случай ранней пренатальной диагностики редукционных поражений конечностей // *Пренатальная диагностика*. - 2015. - Т. 14. № 2 - С. 160-162.
10. Лебеденко А.А., Тараканова Т.Д., Козырева Т.Б. и др. Особенности постгипоксического синдрома дезадаптации сердечно-сосудистой системы у доношенных и недоношенных детей. // *Сборник XXXI Международной заочной научно-практической конференции «Научная дискуссия: вопросы медицины»*. - М. 2014. - №11. - С.30-36
11. Padmanabhan L.D., Hamza Z.V., Thampi M.V., Nampoothiri S. Prenatal diagnosis of amniotic band syndrome // *Indian J Radiol Imaging*. - 2016. - Jan-Mar; 26(1). - P. 63-66.

REFERENCES

1. Kurbanov UA, Davlatov AA, Dzhano bilova SM, Dzhononov DD. New method of surgical treatment of amniotic constriction syndrome. *Avicenna Bulletin*. 2013;4(57):7-13. (in Russ.)
2. Novikova IV, Venchikova NA, Lishtvan LM, Plevako TA, Tarletskaya OA, Kovaleva SI et al. Diagnostics of the ADAM-complex in the first trimester of pregnancy: echographic and pathological signs. *Prenatal diagnosis*. 2015;14(4):285-294. (in Russ.)
3. Khudoyan AK, Baushev MA, Vavilov MA, Gromov IV. Tactics of treatment of congenital deformities of feet associated with amniotic constriction syndrome. *Bulletin of the Ural State Medical University*. 2018;1:47-51. (in Russ.)
4. Komarova IV, Ivanova EN. The case of early prenatal diagnosis of amniotic hauling syndrome. *Prenatal diagnosis*. 2011;10(3):252-254. (in Russ.)
5. Patra S, Biswas B, Patra R. Constriction of the Umbilical Cord by an Amniotic Band Leading to Fetal Demise. *J. Obstet Gynaecol India*. 2015;65(3):196-198.
6. Strizhakov AN, Ignatko IV. Intrauterine surgery. *Questions of gynecology, obstetrics and perinatology*. 2003;2(3):30-36. (in Russ.)
7. Aylamazyan EK. *Obstetrics*. Textbook. 9-th edition. M. Geotar-Media; 2015. (in Russ.)
8. Gazazyan MG, Strebkova ED. Risk factors for the implementation of intrauterine infection in the newborn. *Health and education in the XXI century. Journal of scientific articles*. 2016;12:83-86. (in Russ.)
9. Bondarenko NN, Andreeva EYu, Poboikina TA. The case of early prenatal diagnosis of reduction lesions of the extremities. *Prenatal Diagnostics*. 2015;14(2):160-162. (in Russ.)
10. Lebedenko A.A., Tarakanova T.D., Kozyreva T.B. et al. Features of posthypoxic syndrome of maladaptation of the cardiovascular system (SD cardiovascular system) in full-term and premature babies. *Collection of the XXXI International Correspondence Scientific-Practical Conference "Scientific Discussion: Questions of Medicine"*. 2014;11:30-36. (in Russ.)
11. Padmanabhan LD, Hamza ZV, Thampi MV, Nampoothiri S. Prenatal diagnosis of amniotic band syndrome. *Indian J Radiol Imaging*. 2016;26(1):63-66.
12. Javadian P, Shamsirsaz AA, Haeri S, Ruano R, Ramin SM, Cass D. et alt. Belfort Perinatal outcome after fe-

12. Javadian P, Shamshirsaz A.A., Haeri S., Ruano R., Ramin S.M., Cass D. et al. Belfort Perinatal outcome after fetoscopic release of amniotic bands: a single-center experience and review of the literature // *Ultrasound Obstet Gynecol.* – 2013 – Oct. – Vol. 42, N 4– P. 449-455.

toscopic release of amniotic bands: a single-center experience and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013;42(4):449-455.

Информация об авторах

Лебеденко Александр Анатольевич, д.м.н., проректор по акушерству и педиатрии (директор НИИАП), заведующий кафедрой детских болезней № 2, Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия.

Афонин Александр Алексеевич, д.м.н., профессор, зам. директора по научной работе НИИАП, Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия.

Козырева Татьяна Борисовна, к.м.н., доцент кафедры детских болезней № 2, Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия.

Монат Любовь Игоревна, врач отделения патологии новорождённых и недоношенных детей НИИАП, Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону, Россия.

Information about the authors

Alexander A. Lebedenko, Vice-Rector for Obstetrics and Pediatrics (Director of the), Head of the Department of Pediatric Diseases No. 2, Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia.

Alexander A. Afonin, Doctor of Medical Sciences, Professor, deputy Director for Research NIAP, Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia.

Tatyana B. Kozyreva, Candidate of Medical Sciences, Dosent of the Department of Children's Diseases No. 2 , Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia.

Lyubov I. Monat, doctor of the department of pathology of newborns and premature babies NIAP, Rostov State Medical University, Rostov-on-Don, Russia.

Получено / Received: 15.03.2019

Принято к печати / Accepted: 18.04.2019